

*NOTA: Este documento es un extracto de las conferencias realizadas en el Hospital CHOP de Philadelphia en Junio 2.003 y recoge, exclusivamente, la opinión del Dr. autor de la misma y su experiencia en el campo de hiperinsulinismo traducido con la colaboración de Lydia Aguilar, Isabel Calderón y Luis de Andrés*

## **DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO DEL HIPERINSULINISMO: Doctor Khalid Hussein – Endocrino pediátrico del Hospital Great Ormond Street (GOS) en Londres**

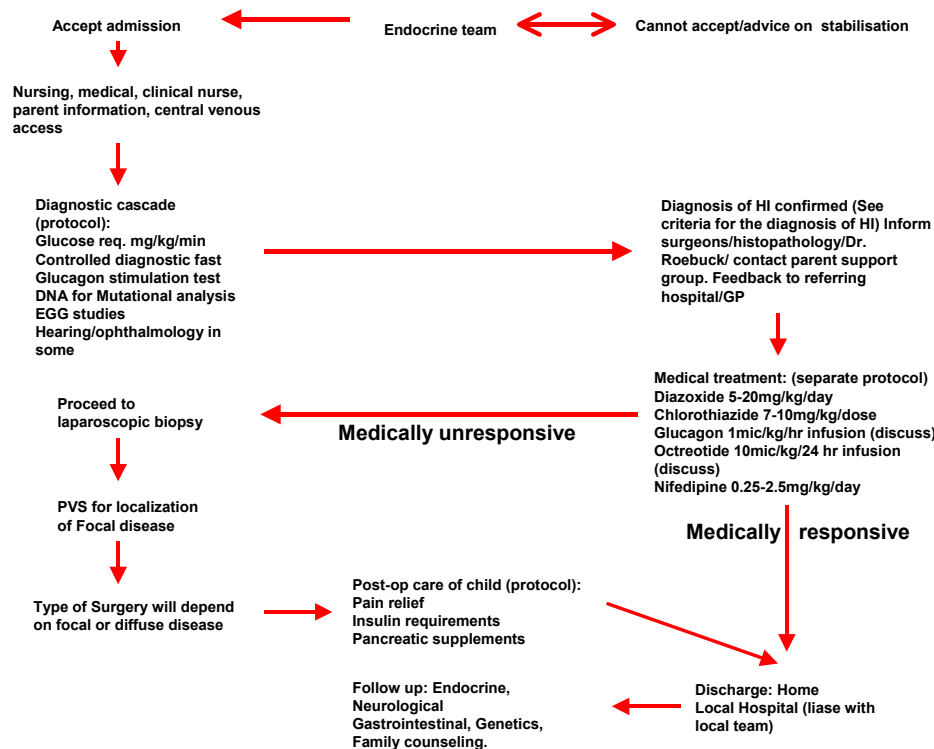
El Centro de Londres para niños con enfermedades pancreáticas (LCCPD), es un centro de referencia nacional e internacional para el tratamiento del Hiperinsulinismo (HI). En promedio se reciben de 15 a 20 nuevos pacientes por año. De estos, aproximadamente del 10 al 15% vienen del Reino Unido. El equipo multidisciplinario del LCCPD trabaja en estrecha colaboración con grupos de otros Hospitales para que el traslado de los pacientes diagnosticados con HI en otros Hospitales, al Hospital Infantil de Great Ormond, se haga de la manera más adecuada y segura.

El Hiperinsulinismo es la causa mas frecuente de uno de los problemas más graves en la endocrinología pediátrica contemporánea. Esta enfermedad, debe tratarse en centros experimentados, donde tengan los conocimientos necesarios y el equipo adecuado para su diagnostico y tratamiento. Utilizando diferentes técnicas, este grupo ha desarrollado y sigue desarrollando nuevas pruebas de diagnóstico así como múltiples proyectos de investigación que con el tiempo nos permitirán entender mejor la fisiología normal de la célula beta y los factores que regulan la secreción de insulina.

La dirección práctica que hay que tomar cuando se diagnostica a un niño con HI, es un desafío real. El objetivo fundamental es el de mantener las concentraciones de glucosa en sangre entre 3 y 10 mmol/l (54 y 180 mg/dl). El manejo de estos niños con HI es complejo, pues de una manera u otra hay problemas asociados con las hipoglucemias o hiperglucemias. Algunas de estas complicaciones después del nacimiento, incluyen problemas en los equilibrios de fluidos, fallo cardiaco sepsis e infecciones.

El diagrama que se muestra en la Figura 1, resume de una manera didáctica los procedimientos que nosotros seguimos en nuestro Hospital Infantil, para el diagnóstico y tratamiento del HI.

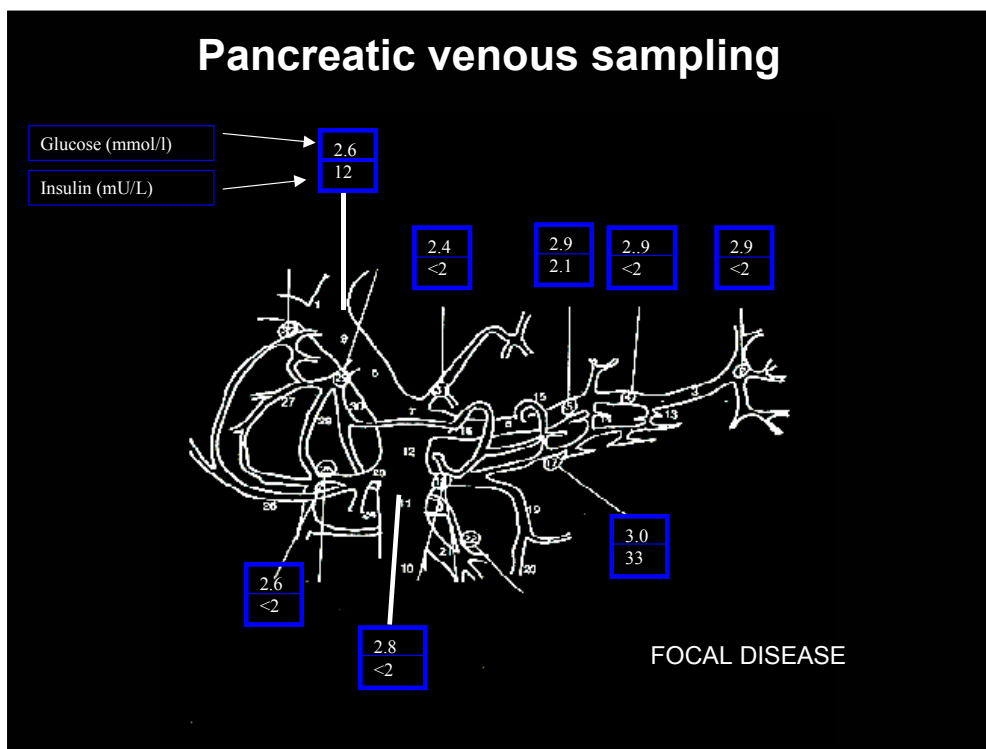
### Summary of the diagnostic and management cascade



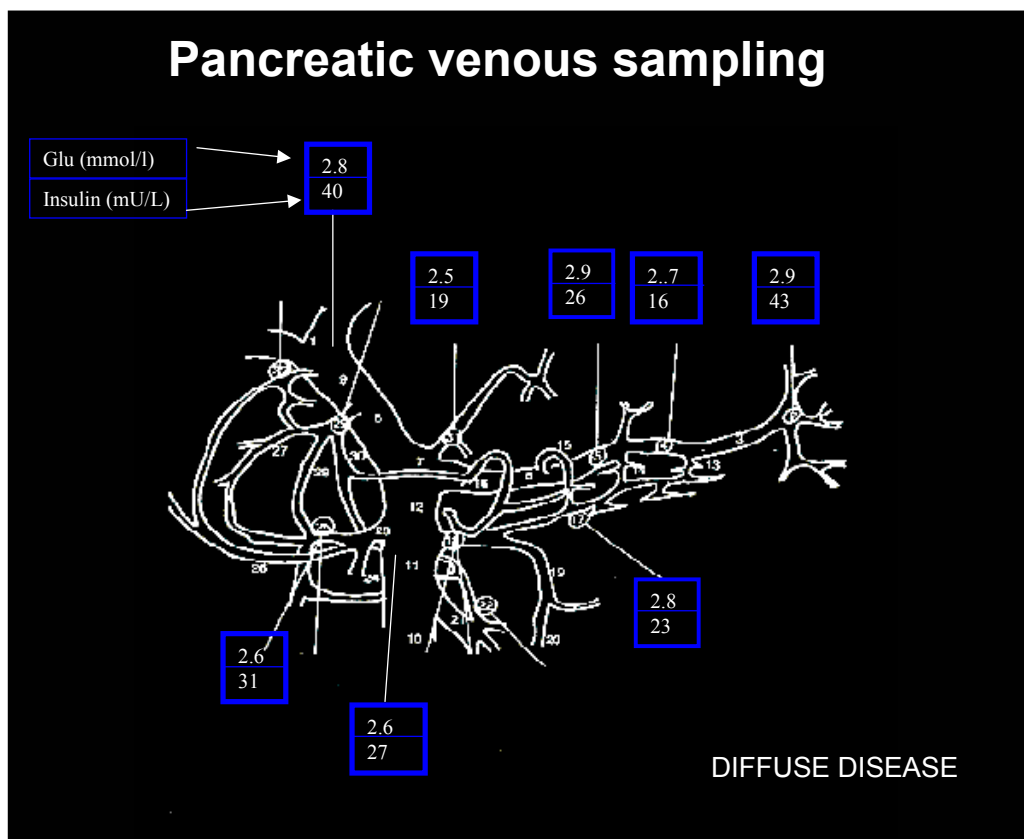
Desde el punto de vista histopatológico, existen dos categorías de HI. Una que se ha definido como enfermedad difusa y una segunda que es la llamada enfermedad focal. Como estas dos formas no se pueden diferenciar al nacimiento, hemos tratado de desarrollar pruebas diagnósticas que nos sean útiles en este contexto. Una de las herramientas que se ha utilizado para identificar el tipo de HI es la obtención de una biopsia pancreática, usando la endoscopia. Los resultados del estudio se conocen en un período de 22 a 48 horas. Si el resultado muestra que las células del páncreas tienen un núcleo grande, esto indica que la enfermedad es de tipo difuso. Si por el contrario el núcleo es pequeño, indicará que es de tipo focal. Una vez hecho este diagnóstico, hay que encontrar una forma de localizar esta lesión dentro del páncreas y para ello se utiliza una cateterización de la vena pancreática (PVS). El objetivo de la intervención es identificar un "punto" de mayor secreción de insulina. La interpretación de los resultados es difícil debido a la dificultad de cateterizar las pequeñas venas de los niños y a veces la lesión focal no puede descubrirse. Estos estudios se han llevado a cabo en varios pacientes y ahora queda claro que la prueba no es suficientemente sensible para detectar estas diferencias y saber si el HI es focal ó difuso.

Se realiza haciendo un meticuloso examen de las venas pancreáticas. Es una técnica difícil y un procedimiento desafiante. Durante la intervención, los niveles de glucosa de la sangre de los pacientes han de estar entre 2,6 y 3 mmol/l (46,8 y 54 mg/dL). Esto ha llevado a que ya no se utilice esta técnica de PVS, y lo que se realice sea una técnica especial llamada escáner PET para localizar la lesión focal.

Los diagramas siguientes muestran un ejemplo de secreción de insulina en relación con el nivel de glucosa en sangre para un tipo FOCAL de HI medidas durante una prueba de PVS.



Los diagramas siguientes muestran un ejemplo de secreción de insulina en relación con el nivel de glucosa de sangre para un tipo DIFUSO de HI medidas durante una prueba de PVS.



El Dr. Hussain termina su conferencia presentando la Red Europea para la Investigación en Hiperinsulinismo (ENRHI). El ENRHI comenzó en 1.995 como una sociedad internacional. Involucra a 14 países y une a 40 investigadores médicos y científicos. Realiza trabajos científicos regulares. Tiene más de 40 publicaciones, generando nuevas visiones de la enfermedad que se emiten a través del ENRHI.